Aus der Chirurgischen Universitätsklinik Berlin

Ein Fall lokalisierter Knochen-Amyloidose

Inaugural-Dissertation

zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Berlin

vorgelegt von

Franziska Leinemann
aus Krefeld

Tag der Promotion: 6. Februar 1939.

1939

Druck: Handelsdruckerei C. Trute, Quakenbrück.

Gedruckt mit Genehmigung
der Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Dekan: Prof. Dr. Siebeck.
Referent: Oberarzt Dr. Haase.
Korreferent: Prof. Dr. Rostock.

In der folgenden Arbeit möchte ich über das Krankheitsbild der Frau A. O. berichten, die vom Februar 1935 bis zum Dezember 1936 mit einer Unterbrechung von 4 Monaten in der Chirurgischen Universitätsklinik Berlin behandelt wurde.

Ich glaube, daß ihr Krankheitsbild insofern interessieren wird, da der Ausgangspunkt des ganzen Folgezustandes ein isolierter Amyloidtumor des Oberschenkelkopfes ist.

Ich habe die gesamte Literatur über Amyloidtumoren durchgesehen und habe festgestellt, daß bisher nur Amyloidtumoren des Thoraxskelettes beschrieben wurden. Solche der langen Röhrenknochen nur im Zusammenhang mit Myelose. Eine Ausnahme bildet vielleicht der Fall, der von Bonsdorf beschrieben wurde. Auf diese Fälle werde ich später eingehen.

Klinischer Bericht.

Vorgeschichte.

Es handelt sich um eine 63jährige Frau, die im Ganzen gesund gewesen ist. Einmal ist sie wegen einer Gallenkolik in der Charité untersucht worden, doch wurden keine Steine festgestellt.

Schmerzen im rechten Hüftgelenk traten erstmalig im Jahre 1929 auf. Sie strahlten in das ganze rechte Bein aus. Behandlung durch Massage war ohne Erfolg. Eine Röntgenaufnahme wurde nicht gemacht. Im Januar 1935 traten erneut heftige Schmerzen in der Hüfte auf.

Status Praesens.

Bei der Aufnahme am 1. Februar 1935 findet man eine mittelgroße, kräftig gebaute, ausreichend ernährte Patientin von blassem Aussehen. Keine Oedeme. Rachen und Tonsillen o. B. Keine vergrößerte Schilddrüse. Lunge und Herz o. B. R.R. 120/70. Abdomen weich, keine Resistenz. Leber und Milz nicht vergrößert. Urin o. B.

Die Extremitäten sind mit Ausnahme des rechten Hüftgelenks frei beweglich. Das rechte Hüftgelenk ist klopfempfindlich, in allen Bewegungen behindert. Die äußeren Konturen sind rechts im Vergleich zu links nicht verändert. Der Gang ist wegen der Schmerzen schleppend.

Starke Veränderungen aber zeigt die Röntgenaufnahme. Das linke Hüftgelenk ist vollkommen gesund. Am rechten Hüftgelenk sind die Konturen wie auch der Gelenkspalt ohne krankhaften Befund. Die Struktur der Knochenbälkchen des Gelenkkopfes aber ist verändert. Im ganzen findet man eine geringe Atrophie. Im Gelenkkopf sieht man eine pflaumengroße Aufhellung. Sie liegt an der Kopf-Halsgrenze vor dem Trochanter major. In ihrem Bereich ist die Spongiosa nur noch in weiten Maschen vorhanden.

Da man zunächst an einen Brodieabscess glaubte, stellte man die Indikation zur Operation, die Anfang Februar von Herrn Professor Magnus ausgeführt wurde:

Von einem Trepanloch des Schenkelhalses wird der Kopf extracapsulär mit dem scharfen Löffel ausgekratzt. Dabei wird eine Höhle eröffnet, die viel größer ist wie die des Röntgenbildes. In dieser Höhle findet sich ein bräunlich aussehender, homogener Gallert.

Das bei der Operation entfernte Material wird histologisch untersucht. Der histologische Befund sichert die Diagnose:

Amyloidtumor des Oberschenkelkopfes.

Der histologische Befund wird später genau gegeben.

Verlauf.

Eine glatte Heilung erfolgt nicht. Als die restlichen Fäden entfernt werden, muß die Wunde in ihrer Mitte gesprengt werden, da in der Wundmitte sich eine starke Fluktuation findet. Blutiger Eiter entleert sich. Die Eiterkultur ist steril. Doch kommt der Absceß damit noch nicht zum Stillstand. In den nächsten Tagen ergreift er die ganze Wunde, so daß sie eröffnet werden muß. Zur Ruhigstellung wird ein Hüftgips angelegt, der nach 5 Wochen durch eine Schiene ersetzt wird. Die Wunde sezerniert nur noch wenig. Wieder einen Monat später ist es soweit, daß die Patientin mit Gehübungen beginnen kann.

2 Kontrollaufnahmen, die in diesen Wochen gemacht wurden, zeigen keine Veränderungen zur ersten, von einer Regeneration des Knochen ist nichts zu bemerken.

Am 29. 5. 1935 wird wieder eine Röntgenaufnahme gemacht. Bei einem Vergleich mit der Aufnahme vom 29. 1. 1935 zeigen sich jetzt deutlicher Veränderungen. Während der Gelenkspalt bis jetzt noch vollkommen erhalten war, zeigt er sich jetzt verschmälert. Die Kopfkappe ist verunstaltet. Sie ist teilweise verschmälert und randverdichtet. Der in der Aufnahme des 29. 1. deutlich sichtbare pflaumengroße Herd hat sich stark vergrößert. Er hat die Kompakta zwischen Kopf und Hals durchbrochen. Im gesamten erkrankten Gebiet findet sich eine hochgradige Atrophie.

In den ersten Tagen des Juni 35 ist der Gang noch sehr schlecht. Nach dem Gehen immer noch ausstrahlende Schmerzen, die sich besonders auf die Spina iliaca ant. sup. lokalisieren, und eine starke Müdigkeit. Am 11. 6. besteht eine Temperatur von 38,0, ein Puls von 100, eine starke Rötung im Narbengebiet mit gleichzeitiger Schwellung der Leistendrüsen. Obschon am 21. 6. Rötung und Schwellung zurückgegangen sind, wird doch eine erneute Operation vorgeschlagen.

Sie wird am 27. 6. als Hüftresektion ausgeführt von Herrn Professor Magnus. Tb.-Kultur steril. Blutkulturen steril Nach Excision der alten Narbe, Durchtrennung des Unterhautzellgewebes und des Narbengewebes, das bis in die Gegend des Hüftgelenks reicht, wird letzteres freigelegt. Dies macht große Schwierigkeiten, da alles aus derbem Schwielengewebe besteht. Es gelingt nicht den Kopf im Zusammenhang mit dem Schaft aus der Pfanne zu entfernen. Daher wird der Schenkelhals mit dem Meißel vom Schaft abgetrennt. Das Knochengewebe des Halses ist sehr morsch. Der Schenkelhals wird einschließlich der stark veränderten Trochantermasse mittels Meißel vom Schaft getrennt. Dabei fließt aus dem Markkanal des Femurschaftes eine zähflüssige, braune, gallertige Masse, die fast das Aussehen von Eiter hat. Ohne Schwierigkeit kann jetzt der Kopf aus der Pfanne entfernt werden. Der ganze Abschnitt stellt nur noch einen unförmigen Knochenklumpen dar. Auch die Pfanne ist zerstört, der Knorpelbelag fehlt vollständig, der Knochen ist morsch. Nach der Auskratzung der Pfanne und des Schaftstumpfes wird der letztere in die Pfanne eingesetzt. Ein Drain wird eingelegt und nach Wundverschluß wird das rechte Bein in halber Abduktion bis zum Knie durch ein Gipsverband fixiert.

Histologische Untersuchung; Kulturen des Gewebes und Blutes auf Tb. bleiben steril.

Wie zu erwarten war, verzögert sich die Heilung über lange Wochen. Lange Zeit entleert sich stark übelriechendes, schmierig-grünliches Sekret. Erst acht Wochen nach der Operation ist das Sekret hell und geruchlos. Am 5. Oktober wird der Gips entfernt. Die Hüfte ist noch beweglich. Keine Schmerzen und nur geringe Sekretion. 4 Monate nach der Operation ist die Wunde immer noch im Zustand der Sekretion. Doch ist das Allgemeinbefinden der Patientin gut. Am 9. 11. wird der erste Sequester entleert, der streichholzkopfgroß ist, und gegen Monatsende werden wieder 2 kleine Sequester ausgestoßen.

In der Zwischenzeit wurden verschiedene Röntgenaufnahmen gemacht. Die ersten ließen durch den Gipsverband eine Knochenstruktur nicht erkennen, zeigten aber, daß der Schaftstumpf etwas außerhalb der Pfanne und nach oben verschoben steht. Die Aufnahmen aus dem Oktober und November zeigen in der Stellung dasselbe, von einer sich entwickelnden knöchernen Ankylose aber zeigen auch sie

noch nichts. Erst Mitte Dezember findet man eine feine Kalluszeichnung zwischen Becken und Schaft.

In den letzten Wochen wurde eine leichte Massage durchgeführt und im Dezember setzten Bewegungsübungen und auch Gehübungen ein. Ende Januar 1936 kommt die Patientin zur Entlassung.

Das rechte Bein ist in der Gesamtlänge um 6 cm verkürzt In der Hüfte sind aktive Bewegungen nicht möglich. Auch die passive Bewegung ist stark eingeschränkt. Bei allen Bewegungen im Hüftgelenk treten in den Oberschenkel ausstrahlende Schmerzen ein. Die Abduktion beträgt 45 Grad. Gehen ist immer noch nur mit weitgehender Unterstützung möglich.

Ende Juni 1936 erfolgt die Wiederaufnahme der Patientin.

Nach der Entlassung hatte die Patientin immer ein leichtes Ziehen und Stechen in der Hüfte. Die Straße hat die Patientin nie betreten. Seit drei Tagen waren die Schmerzen stärker, dazu Fieber von 39 Grad. Die Operationsnarbe ist reizlos. Sie zeigt an ihrem äußeren Ende eine kraterförmige Narbe der alten Fistel. In der rechten Leistenbeuge besteht ein hochgradiger Druckschmerz. Die Bewegungsfähigkeit der Hüfte ist stark eingeschränkt. Bei Flexion und Rotation starke Schmerzen.

Weiterer Verlauf.

In den Tagen nach der Aufnahme halten die septischen Temperaturen und die Schmerzen an. Die Senkung ist nur mäßig beschleunigt, sie ist 22/25 mm. Das weiße Blutbild zeigt eine Leukocytose, aber keine Linksverschiebung, keine Abweichung des Verhältnisses von Granulierten zu Lymphocyten von der Norm. Der Urin enthält eine Spur von Albumen, im Sediment einzelne Zylinder und Leukocyten und Epithelien. Die Röntgenaufnahme zeigt einen sehr weiten Spalt zwischen Becken und Oberschenkelrest, keine knöcherne Bindung. Erkennbare Herde zeigt der Knochen nicht, nur eine weitgehende Entkalkung.

Eine Serie von 10 Röntgenbestrahlungen bringt eine Besserung der Schmerzen und eine Senkung des Fiebers auf 38,0 Grad. 4 Wochen nach der erneuten Aufnahme entsteht unterhalb der alten Fistel eine zweite, die körnig-eitriges Sekret entleert. — Das Gebiet der Narbe zeigte in den letzten Tagen schon eine Rötung. — Und nach wieder 2 Tagen hat sich auch die alte Fistel geöffnet. Darauf schwindet das Fieber gänzlich. Auch jetzt zeigt das Röntgenbild noch keine Herdbildung. Doch entschließt man sich am 11. August 1936 zu einer Fistelrevision, die Herr Oberarzt Dr. Haase ausführt.

Nach Blauinjektion werden beide Fisteln umschnitten. In der Tiefe finden sich zahlreiche verzweigte Fistelgänge, die auf den ehemaligen Trochanter und die Spina iliaca ant. sup. führen. Die Mus-

kulatur ist in der Tiefe in Farbe und Konsistenz verändert. Das Aussehen gleicht Apfelsinenfleisch, ist graurötlich, glänzend und durchscheinend. — Das Aussehen läßt an Amyloid denken. — Soviel wie möglich wird entfernt. Im Trochanterrest findet sich ein Herd von brauner Flüssigkeit angefüllt, in der sich ein zackiger Sequester vorfindet. Es wird ein Streifen vor Schluß der Wunde eingelegt.

Das entfernte Material wird histologisch untersucht.

Die Heilungstendenz der Wunde ist auch jetzt wieder sehr schlecht. Sie erfolgt unter Salbenverbänden langsam per sekundam, ist aber bei Entlassung gegen Ende des Jahres beendet.

Um eine Ankylose in guter Stellung zu erreichen, wird Anfang Oktober ein Streckverband in Abduktion angelegt. Am 22. Oktober zur besseren Ruhigstellung ein Beckengips mit Fenster über dem Operationsgebiet. Die Stellung ist dieselbe.

Das Röntgenbild zeigt, daß die teilweise zerstörte Trochantergegend neben der zerstörten Pfanne steht, rechts etwas höher als links. Knochensequester sind nicht sichtbar. Das Allgemeinbefinden ist verhältnismäßig gut.

Ende November wird der Beckengips abgenommen und ein Schienenhülsenapparat angefertigt. Das Röntgenbild zeigt jetzt eine beginnende Ankylose, bei der der Stumpf subluziert am Pfannendach steht. Vom 12. Dezember ab werden täglich Gehversuche gemacht, die Massage wird fortgesetzt.

Am 30. Dezember wird die Patientin entlassen. Der Entlassungsbefund ist folgender: Die Patientin geht im Schienenhülsenapparat an 2 Stöcken. Der Apparat hat Tubersitz. Der Gang ist noch sehr unsicher. In der Hauptsache wird das gesunde Bein belastet, das 9 cm länger ist als das rechte.

An der rechten Hüfte sieht man eine 15 cm lange Narbe ohne Fistelgänge. Aktive Bewegungen sind im rechten Hüftgelenk und Knie nicht möglich. Passive Beugung bis 150 Grad im Hüftgelenk. Die übrige passive Bewegung ist nicht eingeschränkt. Im Fußgelenk ist die Bewegung nicht gehemmt.

Die Diagnose wurde, wie schon gesagt, begründet auf die histologische Untersuchung des ersten Operationsmaterials. Die Folgezustände wurden, obschon Erreger in den Kulturen nicht nachgewiesen werden konnten, als secundär osteomyelitische Folgezustände aufgefaßt. Blutkulturen zeigten ebenfalls keinen Befund.

Histologische Befunde.

Schon makroskopisch weckte das Material den Verdacht auf Amyloid, durch den Fund des homogen erscheinenden, glänzenden, etwas eitrig aussehenden Gallerts.

Das Operationsmaterial vom Februar 1935 ergab mit Lugolscher Lösung die für Amyloid charakteristische Braunfärbung, und mit Methylviolett Rotfärbung der Schollen.

Ich möchte im folgenden die ausführliche Beschreibung eines mit Hämatoxylin-Eosin gefärbten Paraffinschnittes geben. Die Tumorteile zeigten bei dieser Färbung rötliche, die übrigen Anteile bläuliche Färbung.

Das Gewebe aus dem Tumor des Schenkelkopfes besteht aus kleinen spongiösen Knochenbälkchen, Markgewebe und Blut. Die Knochenbälkchen sind zum Teil nekrotisch, die Kernfärbung nicht mehr erkennbar. Das Markgewebe besteht teilweise aus Fett, dann aus eigentümlich homogener Aufquellung der einzelnen Bindegewebsfasern. An solchen Stellen fehlen die Knochenbälkchen ganz oder sind weitgehend atrophisch, Kernfärbung ist hier weder am Knochen noch am sonstigen Gewebe erkennbar. Bei Amyloidfärbung geben diese Stellen die für dieses typische Färbung. Zeichen einer Entzündung fehlen.

Die Diagnose dieses Paraffinschnittes lautet deshalb: (bestätigt durch ein pathologisches Universitäts-Institut)

Amyloidtumor des Schenkelkopfes.

Die Untersuchung des Schenkelkopfes und der Kapselgranulationen, des Materials der Hüftgelenkresektion, ergibt keine für Amyloid charakteristischen Farbreaktionen. Diese Tatsache würde zwar nicht direkt gegen den Fund von Amyloid sprechen, wie zahlreiche histologische Untersuchungen zeigen. Aber auch die mikroskopische Durchsicht des Materials läßt keinerlei für Amyloid sprechende Schollen oder wie im vorigen Präparat sich findende homogene Gewebsquellung erkennen. Die mikroskopische Untersuchung ergibt vielmehr entzündliches Granulationsgewebe. In den frisch entzündeten Gebieten findet man viel Kernschutt ähnliches Material. Für eine spezifische Entzündung findet sich kein Anhaltspunkt.

Als dritte histologische Untersuchung haben wir das Material der Fistelrevision zu besprechen.

Das gewonnene Gewebe hatte makroskopisch eine homogene, speckig glänzende, Apfelsinenfleisch ähnliche Beschaffenheit. Dies ließ vielleicht an erneut entstandenes Amyloidgewebe denken. Die angestellten Farbreaktionen mit Lugolscher Lösung und Methylviolett ergaben aber auch diesmal einen negativen Befund. Auch die histologische Untersuchung ergibt kein Amyloid. Im Fettmark und im spongiösen Knochen findet man nur die Zeichen einer unspezifischen Entzündung.

Mit der allgemeinen Amyloidose hat die lokalisierte Amyloidose eigentlich nur den Namen gemeinsam, während sie im Wesen doch wohl etwas ganz anderes ist.

Der Urin hatte in den ersten Monaten des Krankenhausaufenthaltes immer negativen Eiweißgehalt. Erst im Oktober 1935 zeigt sich eine Spur Eiweiß und Zylinder. Da jedoch zu dieser Zeit Ödeme bestehen, spricht dies nur für eine geringe Organschädigung, Stauung. Es wird Strophantin gegeben. Der Urin, der dann wieder frei von Albumen war, hat erst im Juni 1936 wieder schwach positive Eiweißreaktion. Bence-Jonessche Eiweißkörper wurden nicht gefunden. So daß auch eine der häufigen Kombinationen von Amyloid mit Myelomen wohl kaum besteht, zumal die Bestimmung der Blutkörperchen auch keinen Anhaltspunkt für Myelome gibt. Die Kombination der lokalisierten Amyloidose mit der allgemeinen Amyloidose kann man also in unserem Fall ausschließen.

Lokale Amyloidtumoren gehören nicht zu den Seltenheiten. Am häufigsten sind wohl Amyloidtumoren der Conjunctiva, der oberen Luftwege, der Zunge. Aber es finden sich in der gesamten Literatur über Amyloid nur 6 Fälle von Amyloidtumoren des Knochenskelettes. Und von diesen ist wieder nur die Hälfte nicht kombiniert mit allgemeiner Amyloidose.

Nach Glockner ist die Anwendung der Bezeichnung „lokales tumorförmiges Amyloid" nur dann berechtigt, wenn der übrige Körper frei von Amyloid ist. Dagegen definiert Edens die lokale Amyloidose folgendermaßen: „Es ist die auf den Teil eines Gesamtorgans beschränkte, durch eine von den allgemeinen Ursachen für Amyloid unabhängige örtliche Prädisposition ausgedehnte Amyloiddegeneration". Als Ursache nimmt Edens für beide Arten dieselbe an: „den Toxinherd".

Somit darf in diesem Fall wohl die Bezeichnung „Amyloidtumor" mit Recht geführt werden. Denn wie ich schon ausführte, ist hier wohl auch die Allgemeine Amyloidose auszuschließen

Worin aber der „Toxinherd" besteht, läßt sich nicht angeben.

Eine Genese für die Amyloidtumoren ist fast nie angegeben. Von den bekannten Amyloidtumoren des Knochens wird bei einigen wenigen eine Ursache angegeben: So nehmen Hildebrand und H. Schmid ein Sarkom als Grundlage ihres Tumors an, Ophüls aber ein syphilitisches Infiltrat.

Auffallend ist vielleicht das häufige Auftreten von Amyloid, ja sogar große Anhäufungen im Zusammenhang mit Myelomen. In wenigen Fällen ist das Myelom sogar fast ganz durch das Amyloid verdrängt.

So nehmen Magnus-Levy und von Bornsdorf für die meisten der Amyloidtumoren des Knochensystems das Myelom als Grundlage an.

Wie ich zu Beginn meiner Arbeit schon sagte, finden sich die meisten Amyloidtumoren im Thoraxskelett. So hat der erste, 1895 von Hildebrand beschriebener Tumor seinen Sitz im Sternum. Es han-

delt sich hier auch um Operationsmaterial. Der Tumor bestand 2½ Jahre ohne wesentliche Störungen hervorzurufen. Die 36jährige Patientin fühlte sich vollkommen gesund. Sie starb nach 1¼ Jahr an langdauerndem Muskelrheumatismus und Albuminurie. Nach Hildebrand handelt es sich um ein Rund- und Riesenzellsarkom mit amyloider Entartung. Eine allgemeine Amyloidose bestand nicht. Doch findet sich in der Literatur eine immer wieder neue Auffassung dieses Tumors. Wolpert faßt ihn als Amyloid auf, deutet die Rundzellen als Granulationszellen. Auch die Riesenzellen brauchen nicht sarkomatös bedingt zu sein, da sie fast in allen Amyloidtumoren vorkommen. Magnus-Levy wieder hält Myelom für die Grundlage dieses Tumors. Wie auch die Tumoren von Ophüls, Wolpert und Mandl nach seiner Meinung auf dieser Grundlage beruhen. Andere Stellen des Knochenmarks sind in diesen Fällen nicht untersucht worden. Nach H. Weber können aber Myelomzellen vollständig schwinden.

Im Fall Ophüls handelt es sich um verschiedene Tumoren. Sternum, Rippen und Wirbelsäule sind befallen. Außerdem besteht eine allgemeine Amyloidose. Rippen und Sternum sind spindelförmig aufgetrieben. Das Innere besteht aus rotbraunem, weichem Material. Die normale Struktur des Knochens ist verloren gegangen. Auch in diesen Tumoren finden sich zwischen den Amyloidschollen reichlich Zellen, kleine, runde und Riesenzellen. Ophüls faßt sie als Granulationsinfiltrate auf syphilitischer Basis auf.

In einem Fall ausgedehnter und alter Amyloidose, der 1906 zur Sektion kam, fand Edens einen Tumor der sechsten linken Rippe in Kleinapfelgröße, der in die Brusthöhle vorsprang. Der Knochen war auch hier durch das sich ausbreitende Amyloid atrophisch. Eine Ursache gibt Edens nicht an.

Hedrén beschreibt 1907 einen Tumor der neunten Rippe von starkem Ausmaß. Klinisch glaubte man an ein Sarkom. Die pathologisch-histologische Untersuchung ergab einen Amyloidtumor. In diesem Fall läßt sich eine allgemeine Amyloidose durch fortlaufenden Urinbefund ausschließen. Neben den amyloiden Schollen findet sich Granulationsgewebe und Riesenzellen. Irgendwelche Folgen für den Patienten hatte der Tumor nicht.

H. Schmid beschreibt 1919 einen Tumor des Oberkiefers und zwei prävertebrale Tumoren. Er hält die beiden letzteren für Metastasen des ersten. Alle haben sich langsam entwickelt, und sind wegen organischer Störung operativ angegangen worden. Neben Amyloidschollen finden sich Riesenzellen und stellenweise eine starke Durchsetzung mit Rundzellen. Dies ist der erste Fall, bei dem der Sitz des Tumors Störungen im Ablauf der Funktionen des Organismus bewirkt. Der Tod erfolgte hier durch die Querschnittsmyelitis, die die prävertebralen Tumoren bedingen.

Auch Wolpert faßt seinen Fall als metastasierenden Tumor auf. Es handelt sich um einen Kindskopf großen Tumor des Sternum, aus dem auf Druck geringe Mengen eines gelblich dünnflüssigen Sekrets entleert werden. Schwere allgemeine Amyloidose. Der Tod erfolgt hier durch eine schwere eitrige Entzündung der Prostata mit schwerer, chronischer, hämorrhagisch nekrotischer Urocystitis. Riesenzellen finden sich auch hier. Inseln von Knorpelgewebe findet man noch, doch treten in diesem Tumor die zelligen Bestandteile stark in den Hintergrund.

Bei seiner Arbeit kommt Wolpert zu dem Ergebnis, daß es sich bei vielen Amyloidtumoren doch wohl um eine chronische Entzündung handelt.

Im Falle von Joseph Mandl 1924 ist eine allgemeine Amyloidose nicht mit Gewißheit auszuschließen. Hier handelt es sich um einen Amyloidtumor des dritten Brustwirbels. Dieser Tumor bedingt wie die prävertebralen Tumoren bei Schmid Störungen des Rückenmarks — und den Tod an Querschnittsmyelitis. Der dritte Brustwirbel und die Querfortsätze waren durch Tumormasse ersetzt. Amyloidreaktionen gelangen nicht, nur die Kongorotreaktion war positiv. Die Knochenbälkchen sind durch den Tumor zugrunde gegangen. Im Zentrum findet sich lockeres, gallertartiges Gewebe wie in unserem Fall. Das Gewebe ist reich an Plasmazellen und Lymphocyten.

Mit dem von mir beschriebenen Fall sind es also 7 Fälle von Amyloidtumoren des Knochensystems. Nur die Tumoren von Hedrén, Edens und Mandl sind reine Amyloidtumoren, da Hildebrand, Ophüls und Schmid ein Gewächs als Grundlage annehmen.

In den meisten Fällen überschreitet der Tumor die Knochengrenze. Im Bereich der Amyloidmassen wird das Knochengewebe immer durch Atrophie zerstört. Das Amyloid selber kann im Innern der Tumoren, wie die meisten Fälle zeigen, zerfallen und hier eine gallertige, weiche Masse bilden.

Immer handelt es sich um Tumoren des Thoraxskeletts. Nur im Falle Schmid ist einmal ein Knochen außerhalb des Thoraxskeletts befallen: der Oberkiefer. Im Fall Bornsdorf finden sich auch in den langen Röhrenknochen Amyloidmassen von geringem Ausmaß. Doch sind sie in diesem Fall für das Krankheitsbild ohne Bedeutung, da es beherrscht wird von den großen Amyloidtumoren, die sich in fast allen größeren Gelenken, vor allem an den Schultergelenken vorfinden, niemals aber auf den Knochen übergehen. Im Röntgenbild des linken Humerus fand sich an der lateralen Seite eine unscharfe Begrenzung, hochgradige Atrophie mit großen fleckförmigen Aufhellungen. Gleiche helle Flecken zeigen auch die Tuberositas radii und das Caput ulna. Diese Aufhellungen faßt Bornsdorf als Atrophie durch Druck

auf; der Frontalschnitt durch den Humerus zeigt aber zahlreiche Herde amyloider Substanz im Knochenmark. Die Spongiosa fehlt zentral vollständig, während die Peripherie dünne Knochenbälkchen zwischen großen Markräumen zeigt und Riesenzellen.

Im Falle Wiesner bestand am Femur ein Einbruch von Seiten der Amyloidmassen der Gelenkhöhle. In diesem Fall findet sich eine Kombination mit Myelom.

Eine Sonderstellung nehmen nun diese Amyloidtumoren ein, die in Verbindung mit Myelomen stehen, ja, wohl nur auf dem Boden von Myelomen sich entwickelt haben.

Ich habe schon darauf hingewiesen, daß Magnus-Levy auch die Fälle von Hildebrand, Ophüls, Mandl als zu dieser Gruppe gehörig auffaßt. Und es finden sich auch in der Literatur eine Reihe von Myelomfällen, die ausgedehnte Amyloidtumoren aufweisen. Vor allem die Berichte von H. Weber und Freund bilden, wenn man das histologische Bild herausnimmt, einen Übergang von den Amyloidtumoren zu den reinen Myelomen.

So nahm man im Fall von Freund eine multiple Amyloidose an und erst das histologische Bild ergab die Diagnose: Myelom mit ausgedehnter Amyloidablagerung. Es fand sich ein Tumor des Manubrium sterni, bei dem das Amyloid allein vertreten war. Nur vereinzelt fanden sich Stellen, an denen Zellen zu erkennen waren. Je dichter die Amyloidschollen um so geringer die Zellen. Doch ist hier nach Meinung von Freund auch Myelom vorausgegangen.

So hebt auch H. Weber ausdrücklich hervor, daß diese zellarmen Herde, die öfter den Großteil der Knoten ausmachen, allein betrachtet, das zu Grunde liegende Myelom niemals vermuten lassen würden, da die Myelomzellen fast vollständig schwinden können.

Zusammenfassung.

1. Beschrieben wird ein Fall, bei dem es sich um einen isolierten Amyloidtumor des Oberschenkels handelt, der nur sekundäre Osteomyelitis auslöste. Dieser Tumor ist nicht vergesellschaftet mit einer allgemeinen Amyloidose.

2. In der Literatur sind 7 Fälle von Amyloidtumoren des Knochensystems bekannt, die alle auf das Thoraxskelett begrenzt sind.

Von diesen Fällen möchte ich die von Edens, Hedrén und Mandl herausnehmen, da bei diesen Fällen keine allgemeine Amyloidose bestand und für die Tumoren auch keine Ursache gefunden oder angenommen werden konnte.

3. Unser Fall weist als Besonderheit einmal die Lage des Tumors im Oberschenkel auf.

Denn es konnte in der Literatur kein Fall gefunden werden, bei dem das Skelett der Extremitäten von einem isolierten Amyloidtumor befallen war.

Zum anderen findet sich eine sekundäre Osteomyelitis mit negativem Befund der Sekret- und Blutkulturen.

4. Das klinische Bild besteht demnach aus:
   a) einer Zerstörung des Oberschenkelkopfes, Halses und Trochanters durch tumorartiges Amyloid,
   b) aus einer sekundären Osteomyelitis dieses Bezirks.

Das Allgemeinbefinden ist nur wenig gestört. Histologisch fand sich zunächst ein Amyloidtumor, später nur unspezifisches Granulationsgewebe.

Literatur:

Bornsdorf: Zur Kenntnis der atypischen Amyloidose. Arbeiten aus d. Path. Inst. der Universität Helsingfors. Neue Folge. 7. Bd.

Burk: über einen Amyloidtumor mit Metastasen. I.—D. Tübingen 1901.

Edens: über lokales und allgemeines Amyloid. Virchow-Archiv, Bd. 184.

Freund: über diffuses Myelom mit Amyloidtumoren. Frankfurter Z. für Pathologie, Bd. 40, 1930.

Glockner: über lokales tumorförmiges Amyloid des Larynx. Virchow-Archiv 160.

Hedrén: Amyloidtumor des Knochenmarks. Zeitschrift f. klin. Medizin, Bd. 63.

Hildebrand: über Corpora amylacea und lokales Amyloid in einem endostalen Sarkom. Virchow-Archiv 140.

Hueter: Ungewöhnliche Lokalisation der Amyloidsubstanz in einem Fall von multiplen Myelom. Ziegler Beiträge, Bd. 49, 1910.

Henke-Lubarsch: Handbuch der Pathologie.

Magnus-Levy: Bence-Jones Eiweiß und Amyloid. Z. f. klin. Med., Bd. 116, 1931.

Mandl: über lokales Amyloid im Bereich der Brustwirbelsäule. Virchow-Archiv 253, 1924.

Ophüls: Amyloidsubstanz und Corpora amylacea in mehreren syphilitischen Tumoren des Knochens. In Experiments-Journal of experiments medic 1900 vol 5.

H. Schmid: über lokale Amyloidosis im Bereich des Oberkiefers und der Wirbelsäule. I.—D. Zürich 1919.

H. Weber: Multiples plasmacelluläres Myelom. Beiträge zur Path. Anatomie, Bd. 86, 1931.

Wiesner: Myelom mit starker Amyloidose. Zbl. f. Pathologie, Bd. 50, 1931.

Wolpert: Beitrag zur Kenntnis der metastasierenden Amyloidtumoren. Virchow-Archiv, Bd. 227, 1920.

Herrn Oberarzt Dr. habil. Dr. med. Haase danke ich für die Überlassung des Themas und für seine liebenswürdige Hilfe bei der Bearbeitung.

Lebenslauf.

Ich, Franziska, Karoline Leinemann, Tochter des Ministerialrats im Reichsverkehrsministerium Franz Leinemann und seiner Ehefrau Antonie geb. Weber, wurde am 10. März 1913 in Krefeld geboren. Ich bin kath. Konfession. Bis zur Quinta besuchte ich das Lyzeum der Ursulinen in Krefeld, von 1924 bis zum Oktober 1931 besuchte ich zunächst das Lyzeum der Annette von Droste-Hülshoff Schule in Münster, dann von Untertertia bis Unterprima die angegliederte realgymnasiale Studienanstalt. Meine Reifeprüfung bestand ich am 9. Febr. 1932 an der Studienanstalt der Ursulinen in Berlin.

Außer meinem ersten Semester in Innsbruck verbrachte ich meine ganze Studienzeit an der Universität Berlin. Hier bestand ich nach dem 5. Semester das Vorexamen und am 26. Oktober 1937 das medizinische Staatsexamen. Mein Praktikantenjahr begann ich auf der Chirurgischen Abteilung des St. Joseph-Krankenhauses in Berlin-Tempelhof.